

Beitrag zum Krankheitsbild der neurogenen Osteolyse anhand von 3 eigenen Beobachtungen

Vorgelegt von
Karl-Heinz Müller
aus Altdorf bei Nürnberg

~~1960~~

1961

Handwritten text, likely bleed-through from the reverse side of the page. The text is faint and mostly illegible due to fading and the texture of the paper.



Handwritten text at the bottom of the page, also appearing to be bleed-through from the reverse side. It is very faint and mostly illegible.

Aus der Orthopädischen Klinik des
Wichernhauses Altdorf bei Nürnberg
Chefarzt: Dr. Franz Th. Becker

Beitrag zum Krankheitsbild der neurogenen Osteolyse
anhand von 3 eigenen Beobachtungen

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich - Alexander - Universität
zu
Erlangen

Vorgelegt von
Karl-Heinz Müller
aus Altdorf bei Nürnberg

1960

Dekan: Professor Dr. E.Schreck

Referent: Professor Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 3.2.1961

E I N T E I L U N G :

Geschichtliches	S. 1
Die neurogene Arthropathie	S. 1
Die neurogene Osteolyse	S. 1
Differentialdiagnose des Osteolyse syndroms	S. 2
Aetiologie	S. 5
Fall 1	S. 6
Fall 2	S. 12
Fall 3	S. 19
Epikrise	S. 33
Genese	S. 33
Verlaufsform	S. 33
Prognose	S. 33
Therapie	S. 35
Zusammenfassung	S. 36
Literaturverzeichnis	S. 37



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548816_0114

Neuropathische Störungen an Knochen und Gelenken der Extremitäten sind dem Orthopäden ein lange bekanntes Bild. Bereits 1831 beschrieb M i t c h e l l (1) Gelenkveränderungen bei Rückenmarksaffektionen. Diese Beobachtungen gerieten wieder in Vergessenheit bis zu der grundlegenden Arbeit C h a r - c o t s (2) über tabische Gelenkaffektionen im Jahre 1868. Charcot wurde bestätigt durch die pathologischen Befunde von V i r c h o w (3), der Gelenkveränderungen im Sinne einer überschüssenden arthrosis deformans feststellte.

F i s c h e r (4) und R e c k l i n g h a u s e n (5) gaben 1886 neben dem klassischen Bild der spina bifida mit Mastdarm- und Blasenstörungen, Hypertrichosis und angeborenen Fußdeformitäten auch sekundär auftretende Gelenkveränderungen an. S c h l e s i n g e r (6) berichtete 1887 über Gelenkveränderungen an der oberen Extremität von rein destruierenden der Art bei Syringomyelie. D e y c k e P a s c h a (7) beschrieb 1905 die bei Lepra nervorum auftretenden Akroosteolysen und destruierenden Gelenkveränderungen. Die sich gleichenden Zustandsbilder bei Tabes, Syringomyelie, Wirbelsäulenfehlbildungen und Polyneuritis fasste schliesslich B l e n c k e (8) 1931 in seiner Monographie über die neuropathischen Knochen- und Gelenkaffektionen zusammen. Auf O e l e c k e r (9) fussend, nahm er eine Unterteilung in produktive und destruierende Prozesse vor. Er sah den primären Erkrankungsherd zentral im Mark und davon ausgehend das Geschehen am peripheren Nerven als sekundär an.

Beim gewohnten Bild der neurogenen Arthropathie stehen die Formen mit starken hypertrophischen, reaktiven Knochenwucherungen an den Gelenken und Weichteilprozesse im Vordergrund. Als typisches Beispiel sei hier das Tabikerknie angeführt, das durch das Fehlen einer Knochenatrophie und die mächtigen peri- und para-artikulären Verknöcherungen gekennzeichnet ist.

In einem geringen Verhältnis dazu wurde über Fälle berichtet, bei denen nach einer neuralen Erkrankung destruierende, osteolytische, formatrophische Prozesse an den Knochen und Gelenken beider Extremitäten und am Schultergürtel auftraten. Ihre Einordnung ist das Bild der neurogenen Arthropathie konnte nicht befriedigen. Hier fehlen im Gegensatz zum ge-

wohnten Erscheinungsbild reaktive Knochenneubildungen. Es werden meist die kleinen Gelenke und die Akren befallen. Die Erkrankung führt über die osteolytischen formatrophischen Veränderungen am Knochen sekundär zur Gelenketeiligung. Das Gelenk bildet nicht den primären Erscheinungsort. Im Röntgenbild stehen die massiven Osteolysen im Vordergrund. Die Einteilung der Osteolysen in familiäre H a r m s (10) und kryptogenetisch progressive, lokalisierte Formen S c h i n z (11), erfuhr dadurch eine Erweiterung.

Wir kennen heute folgende Formen der Osteolyse, die mit neurologischen Ausfallerscheinungen und Störungen einhergehen. Das Röntgenmaterial von Blencke zeigt bei der Tabes auch osteolytische Prozesse an allen Teilen des Fußskeletts. Der gleiche Autor berichtet über Akroosteolysen und destruierende Gelenkveränderungen an den Füßen nach einer Polyneuritis. G a g e l (12) beobachtete parallele Erscheinungen an den Händen nach einer Polyneuritis, die genetisch auf eine Apiolvergiftung zurückzuführen war. Ebenso G r a s h e y (13) nach einer Bleineuritis. Bei den infektiösen Nervenleiden sei ferner die Lepra nervorum und das Ainhum Syndrom erwähnt, die in unseren Breitengraden keine Rolle spielen. Die Arthropathia diabetica, über die in den letzten Jahren durch B a i l e y u. R o o t (14), C o z e n (15), G ü n t h e r (16), H i n d e m i t h (17) und O c h s e n s c h l ä g e r (18) berichtet wurde, zeigt im Endzustand ebenfalls den neuropathischen Fuß mit Metatarsalia und Endgliedern, die wie "abgelutschte Zuckerstangen" (Ochsenschläger) aussehen. Bailey stellt hier die Beziehung zum polyneuritischen Komplex her. Nach Angaben der Autoren besteht in diesen Fällen der Diabetes mellitus bei Beginn des Fußleidens meist schon über ein Jahrzehnt.

Die Syringomyelie nimmt schon immer einen wichtigen Platz in der Ätiologie osteolytischer Veränderungen ein. I d e l - b e r g e r (19) sieht den Schwund des Oberarmkopfes bei Syringomyelie als reine Form der massiven lokalisierten Osteolyse. D ü b e n (20) berichtet von einer Patientin mit osteolytischen Veränderungen an Fingergelenken und Abschmel-

zung von Phalangen. Nach seiner Ansicht würde öfter über das Röntgenbild die neurale Erkrankung entdeckt. S e y f a r t h (21) und S c h r o t h (22) lehnen ebenso wie A x h a u s e n (23) der von einer Osteolyse des Oberarmkopfes berichtet, den Begriff der posttraumatischen Osteolyse bei diesen Erscheinungsformen ab. Sie stellen fest, daß eine wenig ausgeprägte und leicht übersehbare neurologische Erkrankung die Ursache ist. Ferner sei hier noch die lumbosacrale Syringomelie B r u n s (24), S c h u l t z e (25) mit Resorptionsvorgängen an den Mittelfußknochen erwähnt. H e l l n e r (26) berichtet von einer Syringomyelie, die zum weitgehenden Verlust des os calcaneum führte.

Die spina bifida occulta, Meningocelen und andere Fehlbildungen der Wirbelsäule sind dem Orthopäden als Ursache der Akroosteolyse geläufig. B r e m e r (27) prägte den Begriff der Dysraphia myelodysplastica und legte wie nachher K i e n b ö c k (28) mit der Trophopathia pedis myelodysplastica das Hauptgewicht auf die Myelodysplasie. Kienböck stellte die bis dahin veröffentlichten siebzehn Fälle zusammen. Seine Forderung nach genauer äusserer und röntgenologischer Untersuchung der Lenden-Kreuzgegend bei ungeklärter Grunderkrankung hat heute noch vollen Bestand.

G i a c c a i (29) und Harms stellen unter dem Begriff der hereditären familiären Akroosteolyse und der sporadischen Akroosteolyse ein Krankheitsbild vor, das mit osteolytischen Prozessen einhergeht, die sich an Händen und Füßen im ersten und zweiten Lebensjahrzent manifestieren und progredient von distal nach proximal verlaufen. Die Autoren nehmen eine Erkrankung des peripheren Neurons an. B r a n d t (30), der den Fall von Harms zwei Jahre später sieht - inzwischen war es zu einem progredienten Fortschreiten des Leidens mit resorptiven destruierenden Gelenkveränderungen gekommen - ordnete das Krankheitsbild in den Begriff der neurovasculären Dystrophie ein. Das Bild der neurovasculären Dystrophie wurde in seiner Symptomatik erstmals von W a d u l l a (31) beschrieben. Es zeigt trophische und sensible Störungen aller Gewebe, die an Knochen und Gelenken zu schwersten Zustandsbildern führen. L e s s m a n n und

P o t h (32) sehen diesen Fall mit seinen Knochenveränderungen als röntgenologisch identisch an mit den Störungen bei Tabes, Syringomyelie und Myelodysplasie. J u n g h e n n und K r ü c k e (33) konnten bei einer Obduktion dysontogenetische Störungen des Zentralorgans, sowie Gefäßanomalien und frische Blutungen in der Gegend der Gefäße feststellen. J a k o b, S c h r a d e r und Wild (34) berichten über das Bild der neuro-vaskulären Dystrophie bei einer Sippe von 32 Personen, von denen sieben erkrankten. Sie führen außerdem einen Fall an, bei dem eine spina bifida occulta als Nebenfund angegeben wird. L e r i c h e (35), R e i n h a r d t (36) und T r i a l (37) beschreiben einseitig auftretende Osteolysen bei Läsion des nervus ischiadicus sowie des nervus medianus.

Der Vollständigkeit halber seien weitere Osteolysen angeführt, bei denen eine neurale Beteiligung umstritten ist: Die Akroosteolysis H a r n a s c h (38) mit osteolytischen Prozessen an den Endphalangen der Hände und Alveolarfortsätzen, die der Autor auf eine Unterfunktion der Hypophyse an eosinophilen Zellen zurückführt. G o e t s c h (39), F a l l e t und S a r a s i n (40) beobachteten osteolytische Prozesse an den oberen und unteren Extremitäten bei der Sklerodermie. Auch hier wird über das rheumatische Geschehen eine Beziehung zum polyneuritischen Komplex angenommen. B á r s o n y und F r i s c h (41) berichteten ebenfalls über Akroosteolysen bei der Sklerodermie und nehmen hochgradige funktionelle bzw. organische Gefäßveränderungen als Ursache an. Dieser Ansicht schliessen sich F o g e l, V a j d a und U r a i (42) an, die ausser bei einer Sklerodermie die Veränderungen an den Akren bei M. Raynaud sahen. Im Gegensatz zu den Knochenveränderungen bei der Polyarthrits löse sich der Knochen an den Endgliedern von der Diaphyse her auf. Z e l l n e r (43) L e o b e r und L e s o r b e (44) berichten über Osteolysen an den kleinen Gelenken der Hand und des Fußes bei Psoriasis. Hier waren, im Gegensatz zur typischen Arthropathia psoriatica, die grossen Gelenke nicht befallen. G o r h a m und S t o u t (45) untersuchten acht Fälle der kryptogenetisch progressiven lokalisierten Osteolyse

histologisch, die nach banalen Unfällen an Clavicula, Scalpula und Ulna auftrat. Sie lehnen eine neuropathische Ursache ab. Dagegen nehmen D u c r o q u e t und L e g e r (46) wiederum bei diesem Krankheitsbild unter dem Begriff der akuten spontanen Knochenatrophie eine neurologische Grunderkrankung an.

K l e i n s o r g e (47) berichtete über Akroosteolysen bei der Osteomalazie. J e s s e r e r (48) bei primären und sekundärem Hyperpara-Thyreoidismus.

Osteolysen bei Verbrennungen, Erfrierungen und mechanischen Insulten sind allgemein bekannt und bedürfen hier keiner weiteren Erwähnung.

Bietet es heute keine Schwierigkeit mehr, die neurale Grunderkrankung zu eruieren, so sind die Zusammenhänge zwischen neuraler Krankheit einerseits und dem Geschehen an der Peripherie andererseits schwer zu erklären. Welches sind die Faktoren, die nur in einem geringen Prozentsatz der der neuralen Erkrankungen zu der neurogenen Arthropathie, in weit selteneren Fällen zur Osteolyse führen? Die Lokalisation lässt wohl auf den Ort der Rückenmarksläsion schliessen, wir können aber von den Ausmaßen der Knochenprozesse auf die Art der Rückenmarksveränderungen keine Schlüsse ziehen. Die Veränderungen an Knochen und Gelenk sind oft das einzige Symptom einer neuralen Erkrankung. R u t s c h e i d t (49) nimmt nach den Arbeiten von F ö r s t e r, (50) H e a d (51), und G a g e l (52) eine Beteiligung trophischer Zentren an, die in den Vorder- und Hinterwurzeln zum Grenzstrang ziehenden vasoconstrictorischen und vasodilatatorischen Fasern bestehen. Förster meint, daß in dem vegetativ entnervten Gebiet alsbald die Vasoconstrictoren die Oberhand gewinnen. Durch das Engwerden der Arteriolen wird die Blutzufuhr verringert; es werde der trophische Vorgang ausgelöst. K e n K u r é (53) glaubt ebenfalls an eine Störung im Antagonismus Sympathikus-Parasympathikus, bei der trophische Fasern eine besondere Rolle spielen, die aus den Intermediärzellen des Rückenmarks entspringen und diese durch die Hinterwurzeln verlassen. S a w a t o r i, K a w a g u c h i und W a t a n a b a (54) beobachteten beim trophischen Geschehen eine Reduktion der

dünnkalibrigen markhaltigen Fasern in den Hinterwurzeln. R i c k e r (55) und D ö r i n g (56) sehen dagegen das "trophische Nervensystem" als hypothetisch an. Es ist nach ihrer Ansicht durch das nachgewiesene Nervensystem der Blutbahn zu ersetzen. I m h ä u s e r (57) lehnt trophische Fasern ebenfalls ab. Er vermutet eine komplexe Störung. Überzeugende pathologisch-anatomische Befunde lieferten T h e v e n a r d und C ö s t e (58), die bei der spina bifida occulta und der "lâcropathie ulcéreo mutilante" degenerative Prozesse an Spinalganglien, Hintersträngen und Hinterwurzeln feststellen konnten.

Ein Zusammenhang Peripherie-zentrales Nervensystem ist durch die Beobachtungen B o d e c h t e l s (59) beim polyneuritischen Syndrom gegeben. Er stellt fest, daß es selbst nach weitgehender Zerstörung des peripheren Nerven-kabels zu einer restituo ad integrum kommt. Dafür sei jedoch Bedingung, daß die motorischen Zellen im Vorderhorngebiet, sowie die sensiblen im Spinalganglion unversehrt bleiben.

Der osteolytische Vorgang selbst hat bis heute keine Klärung erfahren. Leriche erklärt die Osteolyse allgemein als Knochenabbau durch Hyperämie, Anoxie und Acidosis, im Gegensatz zum Abbau durch Osteoklasten. Über eine Arteriographie bei einer Akroosteolyse nach Diabetes mellitus berichtet Ochsenschläger, Es wurde eine Endangitis der Fußarterien im Bereich der Osteolyse, eine Verlängerung der arteriellen Phase und eine Verlangsamung der peripheren Zirkulation festgestellt. Weitere arteriographische Untersuchungen sind nicht bekannt. Histologische Bilder an amputierten Gliedmaßen brachten widersprechende Ergebnisse.

Wir hatten an der Klinik des Wichernhauses Altdorf Gelegenheit drei Patientinnen mit schwersten progredient verlaufenden osteolytischen formatrophischen Veränderungen an der unteren Extremität über einen Zeitraum von zehn Jahren zu beobachten.

Patientin: Erika G. geb. 30.10.1938

Vorgeschicht: (Krankenhaus Regensburg, Prof.Dr. Ritter)

Bei der Pat. wurde im Alter von einem halben Jahr eine Kreuz-

beinspalte festgestellt. Im Alter von einem Jahr wurde sie an einer Meningocele operiert. Mit 1 1/2 Jahren zeigten sich Lähmungserscheinungen am rechten Bein. Das Kind lernte nur sehr schlecht und spät laufen. Im Alter von vier Jahren war auch der linke Fuß betroffen. Es wurde damals an beiden Beinen eine Achillotenotomie vorgenommen. Im Alter von acht Jahren trat erstmals über der rechten Ferse ein Ulcus auf, das nicht mehr abheilte. Es erfolgte daraufhin im August 1947 stationäre Aufnahme in die Regensburger Klinik. Erst nach einem Jahr konnte endgültige Abheilung des Ulcus erzielt werden. Wiederaufnahme in die Regensburger Klinik erfolgte nun am 3.12.1952. Seit einem Monat war der linke Fußrücken stark schmerzhaft angeschwollen. Aufnahmebefund: Es handelt sich um eine 14jährige Patientin in mäßigem A.Z. Der internistische Befund zeigt keine Besonderheiten. Über dem Kreuzbein und dem unteren Anteil der LWS besteht eine alte reizlose Operationsnarbe. Man fühlt hier eine über handtellergroße Weichteilgeschwulst und keinen Defekt im Knochen, der der ehemaligen Meningocele entsprechen dürfte. Lokalbefund: Der linke Fußrücken ist geschwollen, bei der Palpation hat man den Eindruck einer Fluktuation im Unterhautzellgewebe. Die Haut ist gespannt und leicht entzündlich verändert.

Röntgenbefund (Abb. 1 u. 2) Vom Taluskopf bis zu den Mittelfußknochen 1 - 3 liegen ausgedehnte Nekrosen vor, deren Zentrum das Naviculare und Cuneiforme bilden. Reste liegen schalenförmig zwischen Metatarsale 1 und Taluskopf. Die Strukturen der Knochenreste sind grobcystisch aufgelockert und teilweise von verdichteten Strukturen begrenzt.

Im weiteren Verlauf mußte des öfteren incidiert werden, eine Probeexcision wurde durchgeführt. Sie ergab gelblichtrübe Flüssigkeit, sodaß der Verdacht auf Tbc nahelag. Ein histologischer und bakteriologischer Nachweis konnte nicht erbracht werden. Das Blutbild ergab eine BKS von 52/93 und eine Leukozystose von 8200. Sonst lagen die Werte im Bereich der Norm. Schließlich ging nach vier Monaten Ruhigstellung die Schwellung und Entzündung zurück.

Am 10.9.1953 erfolgte stationäre Aufnahme in die Klinik des Wichernhauses Altdorf.



Abb. 1 (Dez. 1952.)
li. Fuß



Abb. 2 (Dez. 1952)
li. Fuß

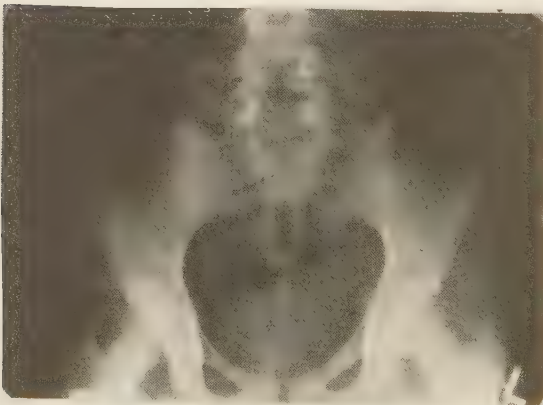


Abb. 3 (September 1953)

In den letzten Monaten war es immer wieder zu Entzündungser-scheinungen und Ulzerationen an beiden Füßen gekommen. Das 15-jährige Mädchen befindet sich in mäßigem AZ und normalen EZ. Der internistische Befund ergibt keine Besonderheit, ebenso kann an den oberen Extremitäten kein krankhafter Befund erhoben werden.

Lokalbefund: Von der Höhe des Beckenkammes bis zur Analfalte zieht die bereits oben beschriebene Narbe. Hypertrichosis und Pigmentation sind in diesem Bereich nicht festzustellen. Hüft- und Kniegelenksbeweglichkeit sind aktiv und passiv nicht eingeschränkt. PSR und ASR sind beiderseits nicht auslösbar, spastische Zeichen sind nicht vorhanden. Die Beckenübersichtsaufnahme (Abb. 3) zeigt eine breite Spaltbildung bei L V bis S II. Linker Fuß: Das distale Unterschenkel-drittel und die Weichteile vor dem oberen Sprunggelenk sind erheblich verdickt. Der Fuß hängt schlaff und ist passiv in allen Ebenen extrem beweglich. Aktive Bewegungen des Fußes können nicht durchgeführt werden. Die Berührungsempfindung im Bereich des distalen Unterschenkelendes und des Fußes fehlt vom oberen Rand der Schwellung an. Die Haut des Unterschenkels und des Fußes ist blaß und kalt. Röntgenbefund (Abb. 4 u. 5) Die schon klinisch beschriebene Auftreibung im Sprunggelenksbereich ist auch im Röntgenbild eindeutig als vermehrter Weichteilschatten nachweisbar. Auch der Talus ist nun völlig eingeschmolzen. Die Nekrose erreicht jetzt bereits die Gelenkfläche der Tibia, sie ist vorne und hinten abgerundet und in der Mitte ausgehöhlt. Vom Calcaneus sind die unteren Sprunggelenksanteile geschwunden, der Defekt betrifft den halben Calcaneus. Das Naviculare fehlt, von Cuboid und Cuneiforme ist nur mehr eine wabig aufgetriebene Knochenmasse zu erkennen. Die Rö.-Aufnahme des rechten Fußes im seitlichen Strahlengang (Abb. 6) läßt ebenfalls erhebliche Deformierung der Fußwurzelknochen, vorwiegend des Talus und Calcaneus erkennen. Der Talus steht in knöcherner Verbindung mit dem distalen Tibia-Ende. Der ehemalige Gelenkspalt des oberen Sprunggelenks ist nur mehr in Form einer zarten Strukturverdichtung zu erkennen. Von Talus ist nur die Trochlea, die mit der Tibia verknöchert ist, annähernd regelrecht ausgebildet. Der Talushals und -kopf ist verkürzt und abgeplattet. Das ehemalige untere Sprunggelenk ist nicht mehr nachweisbar, da vom Calcaneus nur mehr ein drei-



Abb. 4 (September 1953)
li. Fuß



Abb. 5 (September 1953)
li. Fuß



Abb. 6 (September 1953)
re. Fuß

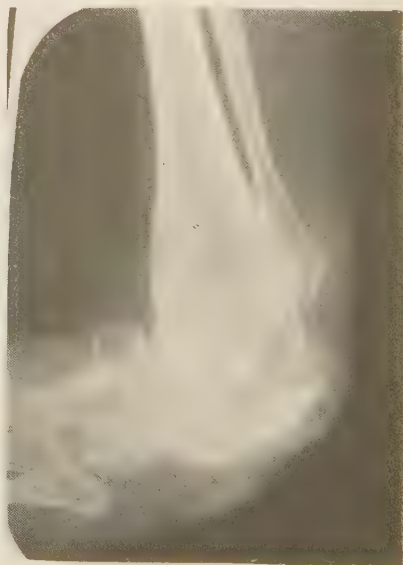


Abb. 7 (September 1953)
re. Fuß

eckiger Rest mit spitzen Ausläufern nach hinten vorliegt. Das Naviculare ist kleiner und nach dorsal subluxiert. Der Gelenkspalt zwischen Taluskopf und Naviculare deutlich verschmälert. Im a.p.-Bild (Abb.7) ist eine genaue Beurteilung des Befundes wegen der starken Überprojektion nicht möglich.

Wegen der hochgradigen Zerstörung des linken Rückfußes wurde eine Unterschenkelamputation durchgeführt. Bei der Operation war auffallend, daß das Gewebe außerordentlich schlecht durchblutet war. Wohl aus diesem Grunde erfolgte dann die Heilung der Operationswunde nicht primär. Es kam zu einer Sequestrierung am Stumpfende. Lange Zeit blieben Schwellungen des Stumpfes bestehen. Erst ein Jahr nach der Amputation konnte die Versorgung mit einer Prothese durchgeführt werden.

Im Laufe des Jahres 1954 vergrößerte sich das Ulcus am rechten Fuß. Mit orthopädischen Schuhen war das Mädchen wegen der starken Absonderungen nicht mehr gehfähig. So war auch auf dieser Seite eine Unterschenkelamputation nicht zu umgehen. Bei der Operation erwies sich die Unterschenkelmuskulatur als fettig entartet. Die Gefäße waren feinelumig und selten. Trotzdem heilte die Wunde primär. Bald nach der Abheilung stellten sich Durchblutungsstörungen ein, im lateralen Narbenbereich bildete sich ein Geschwür; erst nach dessen Abheilung konnte die prothetische Versorgung durchgeführt werden. In der Folgezeit waren die Stümpfe auf Prothesendruck sehr empfindlich, es kam mehrmals zu Schwellungszuständen. Erst nach Neuversorgung mit Prothesen sind diese nicht mehr aufgetreten. Die Gehausdauer mit den beiseitigen Unterschenkelprothesen ist jetzt ausreichend. Ermüdungserscheinungen werden nicht geklagt.

Die Patientin war in den letzten Jahren beschwerdefrei. Die Stumpfverhältnisse sind normal. Die Patientin arbeitet voll in der Damenschneiderei der Körperbehinderten-Lehrwerkstätten des Wichernhauses in Altdorf.

Patientin: Hannelore G., geb. 19.1.1937:

Die jetzt (1959) 22jährige Pat., deren Familienanamnese nichts Besonderes ergibt, wurde im Alter von vier Wochen an einer Meningocele über L 4 - 5 und dem oberen Teil des os sacrum operiert. Der Operationsbefund ging durch Kriegseinwirkung verloren. Sie lernte als Kind wegen einer Parese des linken Unterschenkels verspätet laufen. Im Jahre 1951 traten, ohne wesentliche Beschwerden, Ulcera am linken Fuß auf, die sich intermittierend immer wieder einstellten.

Im Februar 1952 kam sie in der Klinik des Wichernhauses zur Aufnahme. Folgender Befund wurde erhoben: Es handelt sich um ein 15jähriges Mädchen in gutem AZ und EZ. Der internistische Befund ergibt keine Besonderheiten. Ebenso zeigen sich an der oberen Extremität keine krankhaften Veränderungen. Am Rücken findet sich in Höhe des 4. LW ein quer-ovaler, über 25 cm ausgedehnter Tumor von schwammiger Konsistenz, darüber verlaufend zeigt sich eine alte reizlose Operationsnarbe.

Untere Extremitäten: Am linken Bein besteht ein erheblicher Knick-Hängfuß bei totaler Lähmung der Fußheber und der Peronealmuskulatur. Die Gastrocnemiusfunktion dagegen ist ausreichend. Berührungs- und Temperaturempfindung sind an der Innenseite des Fußes aufgehoben. Auch über dem Außenknöchel sowie der Außenseite des Unterschenkels fehlen diese Empfindungsqualitäten. Die Hautfarbe ist blaß, die Hauttemperatur herabgesetzt. Über der Achillessehne zeigt sich ein zehnpfennigstückgroßes trophisches Ulcus mit ausgestanztem Rand. Über der Streckseite der Großzehe besteht eine Narbe nach abgeheiltem Ulcus.

Am rechten Bein liegt ein leichter Platt-Knickfuß mit leichtem Hallux valgus vor. Die Berührungsempfindung ist am äußeren Fußrand sowie an der Außenseite des Unterschenkels herabgesetzt. Die Hautfarbe ist blaß, Hauttemperatur herabgesetzt. Beiderseits zeigen die Großzehenballen starke Hornhautschwielen. PSR und ASR sind bds. nicht auslösbar; keine spastischen Zeichen.

Die Röntgenaufnahme des rechten Vor- und Mittelfußes im a.p. Strahlengang (Abb. 1) läßt ein normal ausgebildetes Talo-navicular- und Calcaneo-cuboid-Gelenk erkennen. Naviculare und Cuboid- zeigen regelrechte Form, ebenso die drei Keilbeine.



Abb. 1 (Februar 1952)
re. Vorfuß



Abb. 2 (Februar 1952)
li. Sprunggelenk



Abb. 3 (Mai 1955)
re. Vorfuß



Abb. 4 (März 1956)
re. Vorfuß

Die Gelenkspalte zu den Mittelfußknochen hin bilden sich regelrecht ab, sie sind von normaler Weite. Der erste Mittelfußstrahl steht in leichter Abspreizstellung. Die Diaphysen sämtlicher Mittelfußknochen sind normal ausgebildet. Das 1. Mittelfußköpfchen zeigt völlig regelrechte Form, das 2. leicht eingesunkene und verbreiterte Gelenkflächen. Die Kalksalzstruktur ist aber von normaler Dichte. Die übrigen Mittelfußknochen, insbesondere aber der 5., auf den wir später noch zu sprechen kommen, sind normal geformt. Die Basen der Grundphalangen sind regelrecht ausgebildet. In den lateralen Anteil des Gelenkspaltes des zweiten Zehengrundgelenkes projiziert sich ein feiner stecknadelgroßer Kalksalzschatten. An den Grundgliedern der Zehen 1 - 5 kann kein wesentlicher krankhafter Befund erhoben werden mit Ausnahme der Valgusstellung von etwa 170° des 1. Strahls sowie einer geringen Knochenatrophie am Köpfchen des 5. Mittelfußknochens unterbrochen von einigen feinen fleckförmigen Verkalkungen. Das Mittelglied der 2. Zehe ist normal ausgebildet, das der 3. und 4. Zehe kann wegen der bestehenden Krallenstellung nicht ganz eindeutig beurteilt werden. Vom Mittel- und Endglied der 5. Zehe ist nur mehr ein kleiner nach medial zu verlagelter klar begrenzter Knochenrest erhalten. Die Endglieder der Zehen 1 - 4 lassen keine wesentlichen krankhaften Veränderungen erkennen.

Die Aufnahme des linken oberen Sprunggelenkes im a.p. Strahlengang (Abb. 2) zeigt einen auffällig verbreiterten Gelenkspalt mit starker Atrophie der begrenzenden Gelenkflächen. Die Tibiaepiphyse ist geschlossen. Das distale Fibula-Ende ist verplumpt und läßt keine Epiphyse mehr erkennen. Der tibia fibulare Gelenkspalt ist nicht zu beurteilen. Der Taluskopf erscheint medial cystisch aufgelockert.

Zur Beseitigung des Hangefußes wurde eine Athrodese im linken oberen Sprunggelenk verbunden mit einer Achillessehnenverlängerung durchgeführt. Die Wundheilung erfolgte primär.

Eine Röntgenkontrolle im September 1952 zeigte guten knöchernen Durchbau des oberen Sprunggelenkes. - Im April 1953 wurde die Patientin wieder in die Klinik aufgenommen, der linke Fuß hatte seine einwandfreie Stellung behalten - trophische Ulcera waren nicht mehr aufgetreten. Am rechten Fuß dagegen war es zum Fortschreiten der trophischen Störungen gekommen. Ausgedehnte Entzündungserscheinungen fanden sich am Großzehengrundgelenk. Nach Abklingen

der Entzündung wurde dann im Mai 1953 eine Resektion am 1.Strahl durchgeführt. August 1953 erneute stationäre Aufnahme: Nach Entfernung einer Hornschwiele an der rechten Kleinzeh war es zu einer Infektion gekommen, weder Antibiotika noch streng eingehaltene Bettruhe führten zur Wundheilung. Nachdem sich aus dem Endglied ein Sequester abgestoßen hatte, wurde das Endglied abgesetzt. Die Wundheilung verzögerte sich.

Im Verlaufe des Jahres 1954 bildeten sich Nekrosen über dem Endglied der 2. Zehe rechts. Die Endglieder der Zehen 3 und 4, die in erheblicher Krallenstellung standen, waren angeschwollen und gegen Druck außerordentlich empfindlich. Die Endglieder 2 - 4 mußten im Februar 1954 amputiert werden. Über ein Jahr war die Patientin dann beschwerdefrei. Im Mai 1955 kam es wieder zu ausgedehnten trophischen Störungen und Ulcerationen an der rechten Kleinzeh. Ein Teil des Grundgelenkes hatte sich abgestoßen, der ganze rechte Unterschenkel war mit betroffen. Trotz intensiver Liegebehandlung bildete sich eine Fistel an der Außenseite des Kleinzehengrundgelenkes aus.

Das Röntgenbild (Abb.3) zeigt schwerste Deformierung des Metatarsalköpfchens 5 mit linsengroßem Defekt tibial. Am distalen Ende des Grundgliedes sind die Gelenkflächen erweitert und verbreitert. Von dem Kleinzehengrundglied ist nur ein flau gezeichneter plump deformierter Rest erkennbar. Der Gelenkspalt nach distal fehlt. Medial und lateral liegen neben dem proximalen Ende des Grundgliedes klar abgegrenzte linsengroße Knochenschatten. Es erfolgte 2/3 Resektion des Metatarsales V. mit Amputation der Kleinzeh. Die Wundheilung verlief regelrecht.

Eine Rö.-Kontrolle (Abb.4) vom März 1956 zeigt am Mittelfußköpfchen 1 einen erbsengroßen Defekt mit sattelförmiger Einbuchtung, die Kalksalzstrukturen sind nicht atrophisch, Großzehengrund- und -endglied lassen keine Nekrosen erkennen. Die Deformierung des 2. Mittelfußköpfchens besteht fort. Das Grundglied der 2.Zeh ist stehen geblieben, seine distale Begrenzung zeigt keine Knochennekrosen. Ähnliche Verhältnisse liegen an der 3. Zehe vor. An der 4. Zehe erscheint das Mittelfußköpfchen etwas kalksalzärmer. Am distalen Ende des Grundgliedes der 4. Zehe zeigt sich nach außen zu ein feiner nekrotischer Herd, proximal davon ein sichelförmiger Kalksalzschatten. Der Amputationsstumpf am 5. Mittelfußknochen ist klar



Abb. 5 (Mai 1957)



Abb. 6 (Mai 1957)

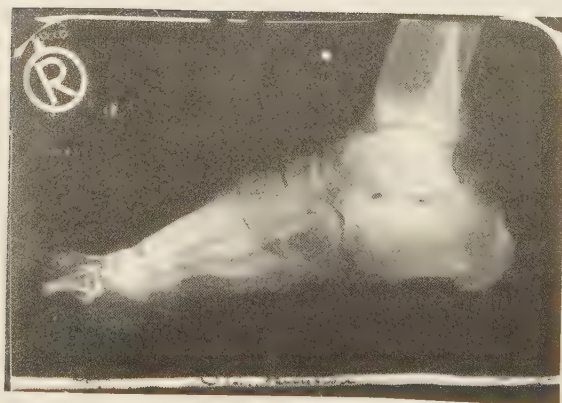


Abb. 7 (Mai 1957)



Abb. 8 (Mai 1957)

begrenzt.

Nach einem weiteren Jahr kam es im April 1956 zu einer Entzündung des Stumpfes der 4. Zehe. Außen stieß sich ein kleiner Sequester ab. Wegen einer hartnäckigen Eiterung mußte die 4. Zehe im Grundglied amputiert werden. Die Wundheilung war verzögert. Eine Kontrolluntersuchung im Mai 1957 ergab folgenden Befund: Das linke obere Sprunggelenk war in guter Stellung versteift. Das untere Sprunggelenk war in seiner Beweglichkeit gut zur Hälfte eingeschränkt aber nicht schmerzhaft. Die Mittelfußgelenke zeigten normale Beweglichkeit, auch hier keine Schmerzangabe. Trophische Störungen waren am linken Fuß nicht mehr aufgetreten. Der Rö.-Befund (Abb.5) ließ den knöchernen Durchbau des oberen Sprunggelenkes erkennen. Der untere Sprunggelenkspalt war deutlich verschmälert. Das Sprunggelenk insgesamt deutlich deformiert. Talonaviculare und calcaneo-cuboid Gelenk zeigten regelrechte Ausbildung.

Das Köpfchen des 1. Mittelfußknochens ist erheblich deformiert. Nach lateral zu findet sich ein Gelenkvorsprung von etwa halber Breite des Köpfchens, mit ihm artikuliert die Basis des Grundgliedes der Großzehe. Das Köpfchen des 2. Mittelfußknochens zeigt Verbreiterung der Gelenkfläche. Sie ist entrundet. Der Gelenkspalt ist aber normal ausgebildet. An den Zehengliedern und Zehengelenken kann am Knochen kein krankhafter Befund festgestellt werden.

Der klinische Befund am rechten Fuß ergab eine Schwellung im Sprunggelenksbereich. Auch der übrige rechte Fuß zeigte teigige Schwellung, aber keine livide Verfärbung. Fußsenken war im rechten oberen Sprunggelenk im freien Ausmaß durchführbar, während das Fußheben um $\frac{1}{3}$ behindert war. Die Mittelfußgelenke zeigten keine wesentliche Bewegungseinschränkung, Ulcera waren im Bereich des Vorfusses zum Zeitpunkt der Untersuchung nicht nachweisbar. Über der Großzehe seien aber nach Angabe der Patientin gelegentlich Geschwüre aufgetreten, die aber bald wieder verheilten. Über Beschwerden wurde nicht geklagt.

Das Rö.-Bild (Abb.7) ergab eine ausgesprochene flache Talusrolle. An der Vordergrenze zeigte sich gegenüber der Vorderfläche der Tibia eine Aufwulstung mit korrespondierender Eindellung des vorderen Tibiabezirkes. Der Sprunggelenkspalt war von regelrechter Weite. Der Talushals war plump verbreitert. Auch das

Fersenbein wies plumpe Kastenform auf. Der Tuber-Gelenkwinkel war negativ. An der Rückseite des unteren Sprunggelenkes zeigte sich ein pilzförmiger knapp walnußgroßer atrophischer Knochenschatten, der accessorischen Knochenelementen entsprechen könnte. Der Gelenkspalt des unteren Sprunggelenkes war verschmälert. Die Gelenkbegrenzungen erscheinen abgeflacht. Talo-navicular und calcaneo-cuboid-Gelenk dagegen sind normal ausgebildet, wie auch die Mittelfußknochen keinen krankhaften Befund erkennen lassen.

Auf der a.p. Aufnahme (Abb.8) des rechten Vorfußes zeigt sich, daß die Nekrose des 1. Mittelfußköpfchens Fortschritte gemacht hat. Die Gelenkfläche ist weiter eingesattelt. Nach lateral zu findet sich ein großes Sesambein. Die erhaltenen Grundglieder der 2. und 3. Zehe sind klar begrenzt, ebenso der Stumpf des 4. Mittelfußknochens sowie der Amputationsstumpf des Metatarsale 5.

Die neurologische Untersuchung ergab Reflexlosigkeit an beiden Beinen. Hautfarbe blaß, Hauttemperatur herabgesetzt. Die Sensibilität ist am Unterschenkel u. Fuß im Bereich der Segmente L 4 und 5 sowie S 1 deutlich herabgesetzt. Die Tiefensensibilität erhalten.

Im Juni 1958 erfolgte stationäre Wiederaufnahme, nachdem sich seit einem halben Jahr ein Geschwür über dem linken Großzehballen ausgebildet hatte. Der Befund ergab ein großes bis auf den Knochen reichendes ausgestanztes tiefes Ulcus mit schmierig belegtem Grund und torbiden Wundrändern ohne wesentliche Sekretion. Im Röntgenbild Abb. 9 weisen die Glieder der Großzehe strähnige Struktur auf. Das Köpfchen des Metatarsale 1 ist deformiert. Proximal davon besteht Konturunregelmäßigkeit und ein geringer Substanzdefekt. Die Strecksehne der linken Großzehe wurde operativ Z-förmig verlängert, das Ulcus mit scharfem Löffel gesäubert. Die Wundheilung war nach 4 Wochen abgeschlossen. Die Patientin wurde ohne Beschwerden entlassen.

Im September 1958 bildete sich unter dem Stumpf der vierten Zehe eine Fistel aus, die im Januar 1959 zu Entzündungserscheinungen am rechten Fuß und Unterschenkel führte. Nach Abklingen der Infektion unter Penicillingaben und Alkoholumschlägen wurde der distale Anteil des Metatarsale 4, der sich bei der Operation kolbig aufgetrieben zeigte, reseziert. Entlassung erfolgte nach Primärheilung. Die Patientin ist seither weitgehend beschwerdefrei.

Patientin: Vera N., geb. am 25.8.1925.

Vorgeschichte: In der Familie keine ernsthafte Erkrankung bekannt. Mit Ausnahme von Kinderkrankheiten sei die Patientin nicht krank gewesen. Als kleines Kind habe sie bei stärkeren Erregungen keine Luft mehr bekommen; nach Aussage ihrer Großmutter habe man sie so lange geschlagen, bis die Atmung wieder in Gang gekommen sei. Mit 13 Jahren habe sie einen Schlag mit einem Hammer auf den Kopf bekommen; sie sei nicht bewußtlos gewesen und habe nicht erbrochen. Menarche mit 13 Jahren. Die Periode sei immer normal gewesen. Ein normaler Partus. Bemerkenswert ist ein Abortus im November 1946, der komplikationlos verlief, ein abortus artificialis seu criminalis wurde verneint. Am 17. März 1947 kam die Patientin in den Städt. Krankenanstalten Nürnberg zur Aufnahme. Zur Vorgeschichte: Bei der damals 22jährigen Patientin begann, nachdem sie sich an den Tagen vorher matt gefühlt hatte, die Erkrankung ohne wesentliche Prodromalerscheinungen etwa am 1. März 1947. Sie führt diese Erkrankung auf eine Zahnbehandlung zurück, bei der sie sich zwei Zähne habe plombieren lassen. Anschließend seien die ersten Krankheitsbeschwerden aufgetreten. Bei der Aufnahme der Patientin am 8. März 1947 in das Krankenhaus Neuen-dettelsau sei bei ihr erstmals eine Ungleichheit der Pupillen festgestellt worden. Die Einweisung in die Nervenlinik des Nürnberger Krankenhauses erfolgte wegen Schwäche in den Beinen, Sensibilitätsstörungen, rechtsseitiger Pupillenerweiterung und halbseitigem Schwitzen auf der Stirn.

Befunde und Verlauf: Außer den Pupillenstörungen zeigten sich keine Ausfälle seitens der Hirnnerven. Grundgelenkreflexe an den Armen fehlten. Die Kraft der Arme war abgeschwächt. Es zeigte sich ein geringes feinschlägiges Spreizzittern der Hände. An den Beinen wurden keine Tonusanomalien festgestellt. Während die ASR erhalten waren, fehlten die PSR. FNV links und KHV zeigten leichte Ataxie. Die BDR waren erhalten. An den Extremitäten wurden Hypaesthesien festgestellt, während Lageempfindung und Vibrationempfinden erhalten waren. An den Zähnen erschienen einige Wurzeln auf apikale Herde verdächtig. Die rechte Pupille war sehr stark erweitert und zeigte eine Akkomodationsparese. Beide Pupillen reagierten nur minimal auf Licht und Convergenz. Sonst wurde keine Sehschwäche festgestellt. Der Liquor zeigte keine Zell-

vermehrung, dafür aber zehn Teilstriche Eiweißvermehrung, besonders der Albumine auf über acht Striche. Die WaR war sowohl im Blut als auch im Liquor negativ.

Die erste Diagnose einer L.c. wurde wegen der Liquorverhältnisse fallen gelassen. Für eine Tabes sprach lediglich die Pupillenstörung dagegen sprachen das jugendliche Alter der Patientin und der übrige Befund. Auch an eine M.S. wurde gedacht, dagegen sprachen aber die vorhandenen BDR, der fehlende Nystagmus und der normale Fundusbefund. Im Verlauf der Behandlung wurde hervorgehoben, daß vegetative Reizerscheinungen sehr heftiger Art im Vordergrund standen. Außer halbseitigem Schwitzen der Halsregion begann heftiges Erbrechen, das vier Monate anhielt. Dazu zeigten sich starke Schmerzen, besonders in den Armen und in den Beinen von den Knien abwärts.

Zur weiteren diagnostischen Klärung wurden Provokationen vorgenommen: die WaR blieb trotz mehrfacher Provokation im Blut immer negativ. Mittels Tierversuch bzw. Kultur konnten auch Botulismus und Diphtherie ausgeschlossen werden.

Man kam schließlich zur Diagnose einer Polyneuritis mit zentraler Beteiligung, wobei die Mydriasis und Akkomodationslähmung als periphere Nervenschädigungen angesehen wurden. Eine oberflächliche Wunde am rechten Bein wurde Abstrich bakteriologisch untersucht. Es konnten nur hämolytische Streptokokken festgestellt werden, keine Di.-Bazillen. Der weitere Krankheitsverlauf war gekennzeichnet durch eine Zunahme der Schmerzen, während das neurologische Bild unverändert war. Gynaekologisch wurde eine Adnexitis festgestellt und konservativ behandelt. Blutbild, Blutsenkung und Blutzucker zeigten keine krankhaften Veränderungen. Die Temperaturen lagen im Bereich der Norm.

Im Mai 1947 traten trophische Geschwüre an beiden Füßen auf. Parallel hierzu stellten sich Atem- und Schluckbeschwerden ein. Wegen der starken Schmerzen mußten Alkaloide gegeben werden. Anfang Juli entwickelten sich Atrophien an beiden Beinen sowie zunehmende Beugekontrakturen, die wegen der Schmerzhaftigkeit nicht behandelt werden konnten. Die Rö.-Aufnahmen beider Knie ergaben starke Kalksalzatrophy. Neurologisch ließ sich zu diesem Zeitpunkt eine starke Verengung der rechten Pupille feststellen.

Durch vorübergehende Untersuchung auf der Lungenstation konnte bei der Patientin eine Tbc ausgeschlossen werden.



Abb. 1 (Februar 1949)
li. Vorfuß



Abb. 2 (Februar 1949)
re. Vorfuß

Im August 1947 trat ein gewisser Stillstand des bisher progredienten Zustandes ein. Die rechte Pupille reagierte nur längeren Lichteinfall, die Pupillenerweiterung war tonisch verzögert. Bei der Untersuchung der mimischen Muskulatur konnte ein Überwiegen des rechten Facialis festgestellt werden, jedoch keine Störung links. Die Armmuskulatur zeigte sich stark atrophisch bei schwach auszulösenden Reflexen; keine spastischen Zeichen.

Auch die Beinmuskulatur war gleichmäßig atrophisch. Kniebeuge-Kontrakturen und leichte Adduktoren-Kontrakturen konnten festgestellt werden. Während die PSR nur schwach auslösbar waren, konnten die ASR nicht erzeugt werden. Keine ataktischen Zeichen. Das Lagegefühl war sowohl an den Fingern, als auch an den Zehen erhalten. Es konnte eine Abschwächung der Spitzstumpfempfindung etwa in den Segmenten L4 - S1 festgestellt werden. In diesem Bereich wurden auch Paraesthesien angegeben. Ähnliches ergab sich auch an den Handflächen im vorderen Drittel der Hohlhand.

Weiterer Verlauf: Das Krankheitsbild blieb bis zum April 1948 stationär. Die subjektiv stark im Vordergrund stehenden Algesien verursachten eine reichliche Alkaloidverabreichung. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich. Die stets bettlägerige Patientin war einer Massagebehandlung kaum zugänglich, da die starken Schmerzempfindungen im Vordergrund standen. So bildeten sich neben starken Inaktivitätsatrophien Beugekontrakturen an beiden Beinen aus. Es kam weiterhin zu trophischen Störungen an den Zehen beider Füße.

In den folgenden Monaten kam es zu einer stetigen Besserung des Allgemeinbefindens. Durch die nun einsetzende physikalische Therapie konnten die Knie bis ca. 140° gestreckt werden. Im Zeitraum bis Februar 1949 änderte sich der Zustand nicht. Nach einem katarthalschen Infekt im Februar 1949 kam es zu einer Verschlechterung; es traten wieder starke Schmerzen in beiden Beinen auf. Im Rahmen der schweren trophischen Störungen bildeten sich immer wieder trophische Ulcera an den Zehen beider Füße aus.

Die Röntgenaufnahmen beider Vorderfüße ergaben folgenden Befund: (s. Abb. 1 u. 2) - Es besteht beiderseits eine deutliche Knochenatrophie der Fußwurzelknochen, Mittelfußknochen und Phalangen. Daneben besteht eine auffällige Verdünnung der Kortikalis, insbesondere an der Grundphalanx der großen Zehe beiderseits. Die

Grundphalanx 5 rechts verjüngt sich nach distal zu dornartig. Die Mittel- und Endphalanx fehlen. Ebenso fehlen die Endphalangen bei 2, 3 und 4 rechts, sowie bei 2 links; außerdem ist bei 2 links nur noch ein Stumpf der Mittelfalanx zu sehen. An der Basis der Grundphalanx links erkennt man eine geringfügige Zackenbildung. Das Köpfchen des 1. Metatarsus links weist einen Defekt von gut Kirschkerndicke in der Mitte der Gelenkfläche sowie eine Arrosion von Linsengröße fibular auf. Das Grundglied ist nach fibular subluxiert.

Bis zur Entlassung der Patientin im August 1949 war eine stete Besserung zu beobachten. Durch wieder einsetzende Massage und Gehübungen konnten die Beugekontrakturen fast völlig behoben werden, zu einer wesentlichen Besserung der trophischen Erscheinungen kam es aber nicht. Bei der Entlassung bestand neurologisch an den beiden unteren Extremitäten eine Hyperpathie mäßigen Grades, besonders am Fußrücken und der lateralen Seite der Unterschenkel. Die Segmentzugehörigkeit war nicht abzugrenzen. Beide PSR und ASR waren nicht mehr auslösbar. Die Tiefensensibilität wie auch Oberflächensensibilität waren normal, die Reflexe an den Armen waren beiderseits auslösbar. Die BSG betrug 10/25, im Blutbild normale Verhältnisse. Die Diagnose bei der Entlassung lautete: Chronisch verlaufende entzündliche Polyneuritis mit dem Liquorsyndrom Guillain Barré.

Im November 1949 war die Patientin für vier Monate wegen einer Bursitis praepatellaris links, im Krankenhaus Neuendettelsau stationär aufgenommen. Nach ihren Angaben seien immer wieder trophische Ulcera an beiden Füßen aufgetreten. Im Juni 1950 wurde von ihrem Hausarzt die 4. und 5. Zehe rechts wegen nicht abheilender Geschwüre abgesetzt. Im September 1950 war die Patientin wieder in Behandlung wegen einer supracondylären Fraktur des linken Oberschenkels, die sie bei einem Bagatelltrauma zugezogen hatte; offenbar handelte es sich um eine Spontanfraktur.

Wiederaufnahme in das Krankenhaus Neuendettelsau im März 1951 wegen ausgedehnten trophischen Störungen an den unteren Extremitäten. Im August 1951 wurde dann die Patientin in die Klinik des Wichernhauses, Altdorf, überwiesen.

Bei der Aufnahme im August 1951 zeigte sich über dem linken oberen Sprunggelenk eine Wunde, aus der nach Angaben der

Patientin zahlreiche Sequestrierungen erfolgt seien. Der klinische Befund ließ eine operative Wundrevision angezeigt erscheinen. Es wurde ein Bogenschnitt um den äußeren linken Knöchel geführt und auf das obere Sprunggelenk eingegangen. Dabei zeigte sich, daß der Talus weitgehend zerstört war. Die Gelenkhöhle war mit Granulationsgewebe ausgefüllt. Nach dem Befund konnte mit einer Wiederherstellung einer brauchbaren Funktion bezw. Belastungsfähigkeit nicht mehr gerechnet werden, deshalb wurde der Unterschenkel abgesetzt. Die Heilung war durch eine kleine Nekrose am Stumpf etwas verzögert.

Zur Klärung der Diagnose wurde der amputierte Unterschenkel und Fuß sowie ein Teil der Gelenkkapsel des oberen Sprunggelenks an das Pathologische Institut Fürth (Med.Rat Dr. Schmidt) eingesandt.

Es ging uns folgender Befund zu:

Eingesandt wurde ein etwa im medialen Drittel abgesetzter linker Unterschenkel, an dessen äußeren Knöchel sich eine lange bogenförmig verlaufende Operationswunde zeigt. Die Wundhöhle führt in die Tiefe, in die Gegend des oberen Sprunggelenks. Nach Eröffnung dieses Gelenkes erkennt man, daß der Gelenkknorpel teilweise defekt ist, und die Gelenkfläche dadurch braun usuriert ist. Daneben sind fleckförmige Blutungen der Gelenkfläche vorhanden, welche auf die Gelenkkapsel übergreifen. An den präparierten Nerven und Gefäßen des Fußes (Nerv.tibal. und Art.tib.post., sowie Nerv.peron. und Art.tib.ant.) sind makroskopisch keine Besonderheiten zu erkennen.

Außerdem wurde ein walnußgroßes Gewebestück eingesandt, das offenbar aus der beschriebenen Wundhöhle stammt und Teile der Gelenkkapsel enthält.

Histologisch ist zunächst an den uns zur Verfügung stehenden peripheren Nervenästen und Gefäßästen des Unterschenkels keine Entzündung nachzuweisen. Die beiden Hauptarterienäste des Unterschenkels sind ziemlich kontrahiert und ihre Intima daher etwas verdickt. Eine eigentliche Sklerose liegt aber nicht vor. Die Nerven lassen auch keine Markscheidendegeneration erkennen. Das Sprunggelenk zeigt eine starke subakute bis chronische Entzündung mit Entwicklung eines zellreichen Granulationsgewebes. Dieses Granulationsgewebe enthält neben massenhaft Plasmazellen

und Lymphocyten stellenweise auch zahlreiche Leukocyten, vor allem in seinen innersten gelenknahen Schichten. Ferner kommen darin, an verschiedenen Stellen eingestreut, reichlich kleine Knochensplitter zutage, die teilweise von Fremdkörperriesenzellen umgeben werden. In dem an das Gelenk angrenzenden Knochengewebe des Calcaneus ist eine gewisse entzündliche Zellinfiltration des Markes vorhanden. Eine eigentliche eitrige Osteomyelitis kommt aber nicht zutage. Der Entzündungsprozeß ist also im wesentlichen auf das Gelenk beschränkt und geht mit Abbau des Gelenkknorpels und der angrenzenden Knochenpartien einher. Der Fistelgang vom Gelenk zur Hautoberfläche wird ebenfalls von einem eitrigdurchsetzten Granulationsgewebe ausgekleidet, in welchem einzelne Knochensplitter enthalten sind und das reichliche Xanthomzellen aufweist. Für einen spezifischen Prozeß liegt kein Anhaltspunkt vor.

Diagnose: Chronisch destruierende Arthritis des oberen Sprunggelenks.

Die Patientin wurde mit Prothesen versorgt. Beim Laufen stellten sich jedoch Beschwerden an der 3. Zehe rechts ein. Wegen der Fehlstellung wurde eine typische Hammerzehen-Operation durchgeführt. Da auch die histo-pathologische Untersuchung keine endgültige Klärung der Erkrankung ergeben hatte, wurde die Patientin dem Neurologen vorgestellt.

Neurologischer Befund: Prof. Dr. G a g e l vom 15.2.1952
Die Untersuchung ergab: PSR, ASR, Fußsohlenreflex sowie Muskeldehnungsreflex rechts entsprechend auslösbar, Der rechte Fuß, vor allem die Zehen erscheinen blaurot gefärbt und fühlen sich auffallend warm an. Im Gegensatz dazu fühlt sich der Hautabschnitt, mit dem die rechte Wade auflag, auffallend kühl an. Der rechte Fuß und das untere Drittel des rechten Unterschenkels sind leicht ödematos und ihre Haut glänzend atrophisch. In dem Hauptgebiet, das den Fuß und das distal Drittel des rechten Unterschenkels umfaßt, werden Kalt und Warm sowie Schmerz nicht erkannt, während dagegen die Stellungen der Zehen sowie die Bewegungsrichtung bei Bewegungen in den Zehengelenken und auch der Hautsinn relativ intakt sind. Es ist somit im distalen Drittel des rechten Unterschenkels und im rechten Fuß ein Ausfall der affektiven Empfindungsqualitäten bei relativ gutem Erhaltensein derepikritischen, also eine dissoziierte Empfindungsstörung, nach-

weisbar. Beklopfen der Tibia oder auch nur stärkere Kompression derselben löst jedoch Schmerz aus.

Der Tonometerausschlag am rechten Fußgelenk beträgt 25 mm, ist also nicht herabgesetzt. RR: 135/90. Der Puls der Arteria dors. ped. ist tastbar. Interessant ist die Angabe der Patientin, daß sie Anfang März 1947 akut unter Übelkeit und Appetitlosigkeit und einhalbstündigem Jucken und danach an motorischen Lähmungserscheinungen erkrankte, sodaß sie nicht mehr stehen konnte und sofort in den Knien einknickte. Auch im weiteren Verlauf sollen brennende Hautschmerzen bestanden haben, die sich beim geringsten Luftzug wesentlich verstärkten und an Thalamusschmerzen erinnerten. Man gewinnt danach den Eindruck, daß bei der seinerzeitigen Polyneuritis besonders die affektive Qualitäten leitenden Nervenfasern erkrankt waren und deutliche Reiz- und später Ausfallerscheinungen zeigten, von denen jetzt noch der Restzustand am rechten Fuß nachweisbar ist. Gerade diesen Nervenfasern werden bekanntlich trophische Funktionen zugesprochen, womit sich auch die trophischen Störungen an der linken und nun auch an der rechten Extremität erklären würden. Ähnliche, wenn auch nicht so ausgeprägte schwere trophische Störungen an den Händen beobachtete ich in Wien bei einer Triorthokresylphosphat-Polyneuritis.

Im Oktober 1952 kam die Patientin zur Wiederaufnahme in die Klinik. Sie klagte seit einigen Wochen über zunehmende Schmerzen und Schwellungszustände im Bereich des rechten Mittelfußes. In Ruhe schwellte der Fuß jedoch immer wieder ab. Nach Angaben der Patientin seien abends Temperaturen um 39° aufgetreten. Ebenso trete abends ein ziehender Schmerz am Unterschenkel, Oberschenkel, vor allem aber im Bereich des ganzen Fußes auf.

Die seitliche Aufnahme (Abb.3) des rechten Vorfußes ergab eine ganz erhebliche Deformierung des Talus. Das Navikulare ist nach dorsal luxiert und weitgehendst komprimiert. Der Talushals artikuliert mit den Keilbeinen. Das Fersenbein war auffallend plump und kurz ausgebildet. Die Kalksalzstrukturen im Bereich der Fußwurzeln erscheinen streifig-strähnig atrophisch.

Die Mittelfußaufnahme (Abb.4) im a.p. Strahlengang bestätigt den vorher beschriebenen Befund. Der Taluskopf artikuliert mit den Keilbeinen 1 und 2. Während Reste des Naviculare nach lateral disloziert erscheinen. Auch hier ist wieder die streifig-strähnige



Abb. 3 (Oktober 1952)
re. Fuß



Abb. 4 (Oktober 1952)
re. Mittelfuß



Abb. 5 (Oktober 1952)
re. ob. Sprunggelenk

Atrophie auffallend. Im a.p. Strahlengang zeigt das obere Sprunggelenk (Abb. 5) normale Konturen. Im Bereich des ehemaligen Naviculare liegt medial der Fußwurzel ein halbkreisförmiger Sequester. Wahrscheinlich handelt es sich um einen Rest des dislocierten Naviculare. Die Aufnahme des linken Kniegelenks (Abb. 6) zeigt eine leichte Deformierung der Condylen. Die Gelenkfläche erscheint etwas eingesunken und verbreitert. Eine deutliche Doppelkonturierung ist nachweisbar. Der Tibiakopf dagegen zeigt regelrechte Form. Der Kniegelenksspalt selbst erscheint verschmälert.

Wegen der schweren Deformierung der Mittelfußknochen wurde die Patientin mit einem entlastenden Unterschenkelapparat versorgt.

Im Juli 1953 hatten sich Ulcera im Bereich der rechten Kleinzeh und des Metatarsalköpfchens 5 eingestellt. Auch wurden vermehrte Schmerzen angegeben. Eine Röntgen-Aufnahme vom Juli 1953 (Abb. 7) zeigt, daß der nekrotisierende Prozeß nun auch auf das Keilbein übergegriffen hat. Am Taluskopf können nun auch nekrotische Knochenveränderungen nachgewiesen werden. Im übrigen war der Befund unverändert. Durch konservative Maßnahmen konnten die trophischen Geschwüre zur Abheilung gebracht werden. Die Patientin war mit dem entlastenden Apparat wieder gehfähig.

Im November 1955 gab die Patientin uns an, daß sie laufend unter trophischen Geschwüren im Bereich des rechten Fußes zu klagen hätte. Vorübergehend sei auch eine Schleimbeutelentzündung am linken Kniegelenk aufgetreten, die operiert werden mußte. Außerdem hat sich am Amputationsstumpf ein ausgedehnter Weichteilabzeß gebildet, der inzidiert werden mußte. In der Röntgen-Aufnahme (Abb. 8) erkennt man, daß die proximale Gelenkfläche des Keilbeines weiterhin etwas zusammengesintert ist. Die Konturierung des Knochens erscheint aber gegenüber der vorhergehenden Aufnahme wesentlich klarer. Auch der Defekt an der lateral distalen Seite des Taluskopfes erscheint besser abgegrenzt. Im seitlichen Bild (Abb. 9) wird der Befund bestätigt. Hier zeigt sich, daß vom Keilbein der untere Teil usuriert ist, während der ganze Talushals verschmälert ist und am Übergang zum Körper des Talus tailliert erscheint. Die Aufnahme des linken Kniegelenks zeigt eine erhebliche Deformierung. Der lat. Condylus ist weitgehend zusammengesunken, der



Abb. 6 (Oktober 1952)
li. Kniegelenk



Abb. 7 (Juli 1953)
re. Vorfuß



Abb. 8 (November 1955)
re. Vorfuß



Abb. 9 (November 1955)
re. Fuß

Kniegelenkspalt an der lat. Seite fast völlig aufgehoben, während er auf der med. Seite in Form eines kleinen Spaltes noch nachweisbar ist. Eine weitere Untersuchung erfolgte im Mai 1957. Dabei klagte die Patientin über weiterhin zunehmende, recht erhebliche Schmerzen über dem rechten Mittelfuß sowie an der Außenseite des rechten Vorfußes. Wir erhoben dabei folgenden Befund:

Unterschenkel kühl von blasser Hautfarbe. Am Fuß Fleckbildung. Narben von abgeheilten Ulcerationen können am Unterschenkel und am Fuß nachgewiesen werden. Die Zehen 4 und 5 sind amputiert. Die 2. und 3. Zehe ist weitgehend in Krallenstellung deformiert. An der 2. Zehe besteht starke Schwielenbildung. Der ganze Mittelfuß erscheint bei der Betrachtung sichelförmig nach außen durchgebogen. Über dem Mittelfuß sowie an der Außenseite des Vorfußes, wo auch die stechenden Schmerzen angegeben werden, besteht Hyperthermie, jedoch keine Rötung. Es besteht ein totaler Ausfall der Oberflächensensibilität sowie der Kalt-Warm-Unterscheidung im Bereich des gesamten Unterschenkels und Fußes. Ferner ein völliger Ausfall der Tiefensensibilität sowie der Schmerzempfindung distal des Knöchels. Im Bereich des Unterschenkels zeigen sich Tiefensensibilität und Schmerzempfindung herabgesetzt. Die Bewegungsrichtung der Zehen sowie die Bewegung in den Zehengelenken werden nicht mehr erkannt. ASR sowie PSR sind nicht auslösbar. Der Muskeldehnungswiderstand am Unterschenkel ist wesentlich herabgesetzt.

Der interne Befund zeigt keine Besonderheiten. Die Patientin klagt jedoch seit einem Jahr über ab und zu auftretende Krämpfe in der Trachea. Am Unterschenkelamputationsstumpf liegt regelrechte Narbenbildung vor. Der Stumpf ist ausreichend weichteilgedeckt.

Die Kontrollaufnahme (Abb. 11) zeigt nun einen am Taluskopf und am Keilbein unveränderten Befund.

Am Mittelfußknochen 5 im Bereich des Kopfes hat sich eine schwere Osteolyse eingestellt. Der Knochen ist wabig aufgelockert. Größere und kleinere Knochensequester liegen ohne Zusammenhang in den Weichteilen. Mit Ausnahme einer Arthrose im Großzehengrundgelenk bei Hallux-valgus-Stellung und den Folgen einer Hammerzehenoperation an der 3. Zehe sind sonst keine wesentli-



Abb. 10 (November 1955)
li. Kniegelenk



Abb. 11 (Mai 1957)
re. Fuß



Abb. 12 (Mai 1957)
re. Fuß



Abb. 13

chen Befunde festzustellen.

In der seitlichen Aufnahme (Abb. 12) ist der Befund zwischen Talus und Keilbeinen wie auf der Voraufnahme zu erkennen. Die Osteolyse am Köpfchen des 5. Strahls ist auch hier deutlich ausgeprägt. Der Knochenstumpf erscheint hier aber besser abgegrenzt.

Im Juni 1957 teilte uns die Patientin mit, daß sich aus einem ca. einmarkstückgroßen Ulcus an der Oberseite des Mittelfußes ein ca. 1 1/2 cm langer und 1/2 cm breiter Sequester abgestoßen habe. Das Geschwür sei inzwischen abgeheilt. Wahrscheinlich handelt es sich um einen Rest des Os naviculare.

Im März 1959 kam die Patientin erneut zur Aufnahme. In den letzten Jahren habe sie immer Schmerzen an der Außenseite des rechten Vorfußes gehabt. Bemerkenswert war ein normaler Partus im März 1958. Nun seien die Schmerzen stärker geworden. Der Befund ergab eine Fistel über dem rechten Kleinzehenballen, sowie eine weitere Fistel unterhalb des linken Kniegelenkes. Der übrige Befund war gegenüber der letzten Untersuchung unverändert geblieben.

Die Fistel am linken Kniegelenk konnte durch konservative Maßnahmen zur Abheilung gebracht werden.

Am rechten Vorfuß wurde eine operative Revision der Fistelgegend vorgenommen. Es wurde am 5. und 4. Strahl reichlich entartetes Gewebe sowie sequestrierender Knochen entfernt. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos, sodaß die Patientin im Juni 1959 nach Neuversorgung mit Prothese links und Gehapparat rechts entlassen werden konnte.

Bei Auswertung unserer drei Fälle stehen genetisch die neuronalen Grunderkrankungen im Vordergrund. Bei zwei Patientinnen manifestierte sich die Erkrankung im ersten Lebensjahrzehnt, nachdem im Kleinkindesalter Meningocelenoperationen durchgeführt worden waren. Man kann hier wohl mit Sicherheit die Rückenmarksmißbildung als Krankheitsursache annehmen. Wir legen hier folgende neurologische Veränderungen zugrunde:

Während der Entwicklung kommt es durch Druck und Zug auf das Rückenmark zu degenerativen Prozessen und Zerfallsherden an Hinterwurzeln, Hintersträngen und Spinalganglien (Thevenard und Coste). Diese Veränderungen machen das Wesen der Krankheit aus. Es ist erwiesen, daß es während des Wachstums zu weiteren degenerativen Veränderungen - zum Teil auch durch Lipome und Verwachsungen - kommt, die das Krankheitsbild an der Peripherie manifest werden lassen. Inwieweit diese degenerativen Prozesse im Zentralorgan im Zusammenhang mit einer denkbaren minderwertigen Anlage und Entwicklung des peripheren Neurons stehen, bedarf noch der Klärung.

Bei unserer dritten Patientin traten die Erscheinungen nach einer schweren Polyneuritis unbekannter Genese auf. Wir dürfen hier neurologisch ein Zusammenwirken annehmen im Sinne degenerativer Prozesse in den Hinterwurzeln, Hintersträngen und Spinalganglien, ausgelöst durch den schweren Verlauf der aufsteigenden Polyneuritis mit dem Liquorsyndrom Guillain Barré und dadurch ein Manifestwerden der Schäden wie Markscheidenzerfall am peripheren Neuron (Bodechtel).

An der Peripherie finden diese Veränderungen ihren Niederschlag in massiven neurologischen Ausfällen und trophischen Veränderungen aller Gewebe. Als Faktoren für die Osteolyse werden die veränderte Stoffwechsellage, eine dadurch bedingte Anoxie und Acidosis sowie die Analgesie angesehen. So standen bei den in unserer Klinik vorgenommenen Amputationen die trophischen Erscheinungen im Vordergrund. Es fiel die mäßige Durchblutung sowie die fettige Degeneration der Unterschenkelmuskulatur auf. Nach Öffnen der Blutleere zeigten sich nur minimale diffuse Blutungen.

Nach unseren Beobachtungen stehen bei diesen Verlaufsformen zuerst die neurologischen Symptome im Vordergrund. Es zeigten

sich nervöse Ausfallserscheinungen an den unteren Extremitäten wie Hypalgesie, Hypothermie, Hypaesthesie und beim polyneuritischen Komplex Paraesthesien. Mit Fortdauer der Erkrankung ist weiter die Tiefensensibilität aufgehoben. Die Ausfallserscheinungen sind von socken- oder kniestrumpffartigem Verteilungstyp. Der Tonometerausschlag ist herabgesetzt. Patellar- und Achillessehnenreflex sind aufgehoben. Spastische Zeichen bestehen nicht. Bei der äußeren Betrachtung stehen trophoneurotischen Veränderungen im Vordergrund. Die Haut ist ödematös weiß glänzend verändert und fühlt sich kühl an. Trophische Ulcerationen an der Außenseite des fünften Strahls und über dem Naviculare sind charakteristisch.

Parallel gehen die röntgenologisch feststellbaren Veränderungen am Fußskelett einher. Das untere Sprunggelenk ist zuerst meist am stärksten befallen. Die Metatarsalia und Endglieder erscheinen kalksalzarm und fleckig atrophiert. Eine Vergleichsaufnahme ergibt ähnliche Veränderungen am "gesunden Fuß". Im weiteren Verlauf kommt es zu den für das Krankheitsbild typischen osteolytischen Veränderungen. Die Endglieder sind zum Teil bleistiftspitzenartig verformt, die Metatarsalia spinnenfußförmig verschmälert. Der befallene Knochenabschnitt zeigt lokale Osteoporose, er quillt kalkbreiartig auf und zerfällt in kleinste Partikel. Im Endbild ist der Knochen weggeschmolzen. Bevorzugte Stellen für die Osteolyse bilden das Naviculare, das untere Sprunggelenk sowie der fünfte Strahl. Es ist jedoch eine Lokalisation an jeder Stelle des Fußes möglich. Über die Knochenerkrankungen kommt es zum Befall der Gelenke. Die Osteolysen gehen in Schüben einher. Der betroffene Bezirk ist in seinem Bindegewebsanteil meist angeschwollen. Charakteristisch für die Osteolyse ist das Fehlen von reaktiven Knochenneubildungen und Periostreaktionen. Trotz vorhandener Fisteln und trophischer Ulcerationen, über die sich manchmal Sequester abstossen, werden Sekundärinfektionen des Knochens selten beobachtet.

Durch die jahrelang in Schüben verlaufenden destruierenden Knochen- und Gelenkveränderungen zeigt sich im Endbild der Fuß äußerlich deformiert: Der pes deformatus oder neuropathische Fuß mit Hammerzehenkontrakturen, Ulcerationen und ödematösen

Aussehen. Die Gelenke ankylosieren nicht, sie sind schmerzfrei und passiv gut beweglich. Durch die osteolytischen Veränderungen an den Gelenken kommt es zu Luxationen. Der Fuß weicht oft in seinem Längsgewölbe sichelförmig nach außen aus. Die Gehausdauer und Gehfähigkeit sind durch die Schmerzfreiheit und große passive Beweglichkeit der Gelenke im Gegensatz zur Schwere des Befundes relativ gut.

Die Prognose der Erkrankung ergibt sich aus dem jeweiligen Zustandsbild an der Extremität. Die Schwere der vorausgegangenen neurologischen Erkrankung oder Veränderungen lässt keinen Schluß auf die Knochenveränderungen zu.

Quo ad vitam ist die Prognose nach Beherrschung eventuell auftretender Sekundärinfektionen durch Antibiotika als gut anzusehen. Quo ad sanationem lässt sich nach unseren Erfahrungen meist eine Absetzung des Unterschenkels nicht umgehen.

So mussten wir bei unserer ersten Patientin beide Unterschenkel absetzen. Bei unserer zweiten Patientin wird sich die Amputation des stärker betroffenen Fußes wie bei unserer dritten Patientin die Absetzung des zweiten Fußes auf die Dauer nicht umgehen lassen. Ist der dystrophische Vorgang ausgelöst, kommt es selten zur Stagnation.

Die Therapie erstreckt sich auf die neurologische Grunderkrankung sowie auf die Vorgänge an der Extremität.

Bei Rückenmarksmißbildungen ist heute die Frühoperation im zweiten Lebensjahr als Methode der Wahl anzusehen. Nach K e s s e l und J ä g e r (60) ist die Indikation bei Vorhandensein von Enuresis nocturna und Mastdarmstörungen mit Vorsicht zu stellen. Es wird angeraten, sich zuerst durch eine Myelographie über Veränderungen des Duralsackes und der Cauda zu informieren. S c h l e g e l (61) fordert für die Operation den Spinalkanal auch oberhalb der Mißbildung zu eröffnen. Es bestehe dann einerseits die Möglichkeit anatomische Veränderungen am Endnervenbündel festzustellen, die jedoch ein weiteres Eingreifen verhindern. Andererseits ist es möglich, das Filum terminale zu durchtrennen und durch Lösung arachnoidaler Verklebungen der Wurzeln eine bei späterem Wachstum schädigende Zugwirkung auszuschalten. Aus diesem Grund scheint auch bei manchen Patienten eine Nachoperation ratsam. So beschreibt

Rutscheidt eine wesentliche Besserung bei fünfzig Prozent der Operierten nach Lösung von Adhärenzen im Bereich der Cauda. Diese bestand in einer schon bei Betasten nachweisbaren Besserung der Durchblutung der unteren Gliedmaßen. Trophische Störungen am Fuß seien abgeheilt.

Für den Orthopäden stehen heute noch die Behandlung durch Schienenhülsenapparate sowie Unterstützung des Fußgewölbes durch orthopädische Schuhe im Vordergrund. Die Hauptaufgabe besteht darin, Druckusuren an den Prädeliktionsstellen besonders am Naviculare und am fünften Strahl zu vermeiden, die befallenen Gelenke sind vor Überdehnung zu schützen. Die Indikation zur Arthrodese ist mit Vorsicht zu stellen, da die Heilungsaussichten durch die trophischen Störungen sehr gering sind. Key (62) stellt für eine Arthrodese folgende Forderungen: Den Patienten auf eine lange Krankenhausbehandlung hinweisen, Im Endergebnis soll eine bessere Gebrauchsfähigkeit der Extremität erzielt werden. Eine Arthrodese im Stadium der fortschreitenden Knochenzerstörung sei zwecklos.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Nach Würdigung der Literatur sowie der Betrachtung unsere drei dargestellten Fälle erscheint uns heute eine Abtrennung der neurogenen Osteolyse vom gewohnten Bild der neurogenen Arthropathie angebracht.

Als wesentliche Unterschiede seien herausgestellt:

Das Fehlen von reaktiven Periost- und Knochenprozessen.

Es finden sich im fortgeschrittenen Stadium keine intra- und extrakapsulären Knochenneubildungen.

Der formatrophische destruierende Knochenprozess steht im Vordergrund.

Die osteolytischen Veränderungen spielen sich an den Händen und Füßen ab und nehmen einen progressiven Verlauf von distal nach proximal.

Die großen Gelenke sind meist nicht betroffen.

Der Gelenkbefall kommt sekundär über die Knochenveränderung zustande.

Literaturverzeichnis

1. MITCHELL, Francis, K; A Case of Tabic Joint Disease.
Amer. J. med. Sci. VIII. (1831) S. 55 - 58
2. CHARCOT, J. M; Sur quelques arthropathies qui paraissent
dépendre d'une lésion du cerveau ou de la moelle epinière.
Arch. physiol. norm. et pathol. Bd. 1 (1868) S. 161 - 168
3. VIRCHOW, Rudolf; Über neurotische Atrophie.
Berliner klin. Wschr. 1880 S. 409 - 411
4. FISCHER, Friedrich; Ostitis, Metatarsalknochen, lumbale
Trichose. Dtsch. Z. Chir. Bd.18 (1883) S. 1 - 12
5. RECKLINGHAUSEN, Friedrich; Spina bifida occulta Virchows
Arch. Bd. 105 (1886) S. 243 u. 373
6. SCHLESINGER, Hans; Die Syringomyelie Leipzig 1887
7. DEYCKE, Pascha; Knochenveränderungen bei Lepra nervorum.
Fortschr. Röntgenstr. Bd. 9 (1905) S. 784 - 790
8. BLENCKE, August u. Bernhard; Die neuropathischen Knochen-
und Gelenkaffektionen. Enke-Verlag Stuttgart (1931)
9. OEHLECKER, Friedrich; Über Gelenkveränderungen bei Nerven-
leiden München med. Wschr. (1909) S. 1047 - 1053
Ders.: Zur Kasuistik u. zur Behandlung neuropathischer Ge-
lenkerkrankungen Beitr. klin. Chir. Bd. 65 (1909) S.63-72
10. HARMS, J.; Über die familiäre Akroosteolyse Fortschr.
Röntgenstr. (1954) Bd. 80 S. 727 - 732
11. SCHINZ, H.R., BAENSCH, W. E., FRIEDL, E., und UEHLINGER, E.;
Lehrbuch der Röntgendiagnostik Bd. I u. II (Skelett)
Thieme-Verlag Stuttgart (1952)
12. Persönliche Rücksprache mit Herrn Prof. Dr. Otto GAGEL
13. GRASHEY, Rudolf; Atlas chirurgisch-pathologischer Röntgen-
bilder Lehmann-Verlag München (1931)
14. BAILEY, Charles, C. und ROOT, Henry, F.;
Neuropathic joint lesions in diabetes mellitus J. clinic.
Invest. Bd. 21 (1942) S. 649 - 656
15. COZEN, Lewis; Charcot joints secondary to diabetes mellitus
Amer. J. Roentgenol. Vol. 64 (1950) S. 277 - 279
16. GÜNTHER, Otto; Osteopathie als Diabetes-Spätkomplikation
Carl-Marhold Verlag Halle (Saale) (1956)
17. HINDEMITH, H.; Gelenkerkrankungen bei Diabetes mellitus
Dtsch. Arch. klin. Med. (1949) Bd. 196 S. 65 - 69
18. OCHSENSCHLÄGER, A.; Zum Krankheitsbild der diabetischen
Arthropathie unter Berücksichtigung des Röntgenbildes und
der röntgenologischen Differentialdiagnose
Z.f. Orthop. Bd. 89 (1958) S. 227 - 237

19. IDELBERGER, Karlheinz.; Zur Frage der Osteolyse bei neuropathischen Gelenkerkrankungen. Beilageheft (Kongressband) der Z. f. Orthop. Bd. 88 S. 256 - 260 (1956)
20. DÜBEN, Walter; Aussprache zum Referat von Idelberger Beilageheft (Kongressband) der Z. f. Orthop. Bd. 88 (1956) S. 260 - 261
21. SEYFARTH, Harro; Zur Pathogenese der Spontanluxationen Z. f. Orthop. Bd. 87 (1956) S. 98 - 107
22. SCHROTH, R; Beitrag zum Problem der sog. Lokalisierten, posttraumatischen Osteolysen Zb. f. Chir. 81. Jhrg. (1956) S. 601 - 606
23. AXHAUSEN, Walter; Osteolyse des Oberarmkopfes Ärztl. Wschr. 12. Jhrg. (1957) Heft 25 S. 559 - 561
24. BRUNS, Wilhelm; Familiäre Syringomyelie im Lumbosakralmark Zbl. Neurol. H. 1 (1903) S. 599 - 609
25. SCHULTZE, Friedrich; Familiär auftretendes Malum perforans der Füße. (Familiäre lumbale Syringomyelie) Dtsch. med. Wschr. (1917) S. 545 - 553
26. HELLNER, Hans u. POPPE, Hanno; Röntgenologische Differentialdiagnose der Knochenerkrankungen Thieme-Verlag Stuttgart (1956)
27. BREMER, Friedrich; Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der "Status dysraphicus". Dtsch. Z. Nervenkk. Bd. 95 (1926) S. 1 - 103
28. KIENBÖCK, Robert; Über Fußerkkrankung bei versteckter Rückenmarksmißbildung (Trophopathia pedis myelodysplastica) Fortschr. Röntgenstr. Bd. 42 (1930) S. 567 - 582
29. GIACCAI, L; Acroosteolysis familiare Acta radiol. Vol. 38 (1952) Fasc. I
30. BRANDT, W; Über familiäre neuro-vaskuläre Dystrophie (Ulzerierende Akropathie) Z.f. Orthop. Bd. 87 (1956) S. 489-492
31. WADULLA, Hans; Familiäre neuro-vaskuläre Dystrophie Dtsch. Z. Nervenkk. (1949) Bd. 160 S. 413 - 420
32. LESSMANN, Franz. u. POTH, August; Röntgenologische Studie als Beitrag zu trophischen Knochenveränderungen Fortschr. Röntgenstr. Bd. 72 (1949/50) S. 197 - 201
33. JUGHENN, Hannelore, KRÜCKE, Wilhelm u. WADULLA, Hans; Zur Frage der familiären Syringomyelie. Klinisch anatomische Untersuchungen über "familiäre neuro-vasculäre Dystrophie" der Extremitäten Arch. Psych. u. Nervenkk. Bd. 182 (1949) S. 153 - 176
34. JACOB, Wilhelm, SCHRADER, Adolf u. WILD, Hans; Klinische Beobachtungen zur Frage der sog. neuro-vasculären Dystrophie (ulcerierende Akropathie) Dtsch. Z. Nervenkk. Bd. 172 (1954/55) S. 309 - 320

35. LERICHE, René; A propos des ostéolyses d'origine indéterminée Mém. de l'Acad. de Chir. Bd. 63 (1937) S. 419 - 421
36. REINHARDT, K; Über Osteolyse am Fuß nach Nervenschussverletzung Fortschr. Röntgenstr. Bd. 78 (1953) S. 90 - 91
37. TRIAL, A; Les ostéolyses mutilantes du pied par lésions nerveuses périphériques J.radiol. 30 (1949) S. 300-304
38. HARNASCH, Hans; Die Akroosteolyse, ein neues Krankheitsbild Fortschr. Röntgenstr. Bd. 72 (1949/59) S.352-359
39. GOETSCH, E; Über röntgenologisch nachweisbare Veränderungen bei diffuser Sklerodermie Fortschr. Röntgenstr. Bd. 82 (1955) S. 247 - 250
40. FALLET, Georges, H.; u. SARASIN, Raymond; Radiologie des Handgelenks bei rheumatischen Erkrankungen Documenta rheumato logica "Geigy" Heft Nr. 7 (1955)
41. BARSONY, Theodor und FRISCH, Ernst; Beiträge zur Röntgenologie der "Akrosklerose" Fortschr. Röntgenstr. Bd. 47 (1933) S. 287 - 293
42. FOGEL, Maria, VAJDA, Dezsö, u. URAI, László; Seltene Form der Akroosteolyse Fortschr. Röntgenstr. Bd. 91 (1959) S. 243 - 248
43. ZELLNER, Erich; Arthropathia psoriatica u. Arthritis bei Psoriatikern Wiener Arch. inn Med.Bd.15 (1939) S. 435 - 440
44. LEOBER u. LESORBE zit. nach Ochsenschläger
45. GORHAM, L. Whittington u. STOUT, Arthur, P.; Massive Osteolysis (Acute Spontaneous Absorption of Bone, Phantom Bone, Disappearing Bone) The Journal of Bone and Joint Surg. Vol. 37 - 7 No. 5 (1955) S. 985 - 1004
46. DUCROQUET, Robert; LEGER, Henry u. LEGER, Louis; Ostéolyse dite essentielle, Maladies du Squelette (1949) S. 190 - 207 Masson et Cie., Paris
47. KLEINSORGE, Hellmuth; Akroosteolytische Erscheinungen der Osteomalazie Fortschr. Röntgenstr. Bd. 73 (1950) S.471-474
48. JESSERER, Hans; Zum Erscheinungsbild der Akroosteolyse Fortschr. Röntgenstr. Bd. 77 (1952) S. 545 - 549
49. RUTSCHEIDT, Franz; Zur Ätiologie der peripheren Durchblutungsstörungen an den unteren Gliedmaßen. Arch. f. orthop. u. Unfall-Chir.Bd. 48 (1957) S. 648-655
50. FOERSTER, O. u. BUMKE, O; Handbuch der Neurologie Bd. 16 Springer-Verlag Berlin (1936)
51. HEAD zit. nach Foerster

52. GAGEL, Otto; Handbuch der Inneren Medizin Bd. 5/II
Springer Verlag Berlin Göttingen Heidelberg (1953)
53. KURE, Ken; Spinalparasymphikus Schwabe Verlag Basel (1931)
54. SAWATORI, KAWAGUCHI u. WATANABA; zit. nach Foerster
55. RICKER, G; Relationspathologie Springer Verlag Berlin (1924)
56. DÖRING, Gerhard; "Trophik"-studien Dtsch. Z. Nervenhk.
Bd. 158 (1947/48) S. 449 - 502
57. IMHÄUSER, Günther; Handbuch der Orthopädie
Bd. 1 Thieme-Verlag Stuttgart (1957)
58. THEVENARD, A. u. COSTE, M.; Syringomyelie sacrée familiale
probable et spina bifida occulta sacrée.
Revue neur. Bd. 63 (1935) S. 195 - 209

THEVENARD, A; L'acropathie ulcéro mutilante familiale.
Acta neur. et psychiatr. belg. Bd. 53 (1953) S. 1 - 25
59. BODECHTEL, Gustav; Handbuch der Inneren Medizin Bd. 5/II
Springer Verlag Berlin-Göttingen Heidelberg (1953)
60. KESSEL, Fritz, K; u. JÄGER, Felix; Eingriffe am Rücken-
mark. Operations-Lehre (Burghard Breitner) Bd. 1 Wien (1955)
61. SCHLEGEL, Karl-Friedrich; Die Spina bifida, Ursachen und
Bedeutung. Beilageheft (Kongressband) d. Z. f. Orthop.
Bd. 91 (1959) S. 175 - 184
62. KEY zit. nach Imhäuser.

An dieser Stelle möchte ich vor allem Herrn
Chefarzt Dr. F. Becker für die Überlassung des
Themas und Herrn Professor Dr. A. Hegemann für
die Übernahme des Referates danken.
Herrn Oberarzt Dr. Schultheiß für die freundliche
Unterstützung bei Abfassung der Arbeit herzlichen
Dank.

L e b e n s l a u f

Am 27. 2. 1933 wurde ich als Sohn des prakt. Arztes Dr. Wilhelm Müller und seiner Ehefrau Emma geb. Staab zu Altdorf bei Nürnberg geboren.

Nach 4 Klassen Volksschule trat ich im Herbst 1943 in das Realgymnasium Nürnberg ein, das ich im Juli 1952 mit der 9. Klasse absolvierte.

Die vorklinischen Semester studierte ich an der Universität Erlangen. Im S.S. 1955 bestand ich das Physikum.

Das erste klinische Semester studierte ich in Erlangen, das folgende Semester in Kiel, das 3. u. 4. klinische Semester an der medizinischen Akademie Düsseldorf.

Als Famulus war ich je zwei Monate am Wichernhaus Altdorf sowie am Stadtkrankenhaus Neumarkt/Opf. tätig.

Die beiden letzten Semester studierte ich in Erlangen wo ich im Herbst 1958 das Staatsexamen mit der Gesamtnote "gut" ablegte.

Während der Medizinalassistentenzeit war ich zwei Monate zur Ableistung des Landvierteljahres in der Praxis meines Vaters tätig. Vom 1. April 1959 - 31. 12. 59 war ich in der Unfallklinik Dr. Erler in Nürnberg tätig.

Seit dem 1. 1. 1960 arbeite ich an der inneren und gynäkologischen Abteilung des Stadtkrankenhauses Fürth/Bay.

